Lane Medical Library

Aus der Königlichen Universitätspoliklinik für orthopädische Chirurgie.
(Prof. Dr. Joachimsthal).

Über hereditäre, cartilaginäre, multiple Exostosen.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

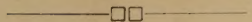
Medizin und Chirurgie, der hohen medizinischen Fakultät,

der

Friedrich-Wilhelms-Universität zu Berlin

vorgelegt von

Johannes Nancke
Marineassistenzarzt.



Berlin 1913.
Druck von A. W. Hayn's Erben, Berlin SW 68.

Gedruckt mit Genehmigung der med. Fakultät
Dekan Prof. J. Orth.

Referent: Herr Prof. **Joachimsthal**.
Korreferent: Herr Prof. **Hildebrand**.

Tag der Promotion 22. Februar 1913

Meiner Mutter.

Bei der Seltenheit des Vorkommens von multiplen, cartilaginären Exostosen, die sich Generationen hindurch bei den Mitgliedern einer Familie finden und deren Entstehung mit ziemlicher Sicherheit im intrauterinen Leben feststeht, bei der Ungewißheit ferner, die heute noch über die Ätiologie dieser eigenartigen Geschwulstart besteht, dürfte jeder Fall, der zur Klärung dieser Frage beizutragen in der Lage ist, das Recht auf Veröffentlichung haben.

Die multiplen, cartilaginären Exostosen gehören zu der großen Gruppe der echten Geschwülste, die man als Osteome bezeichnet. Unter einem Osteom versteht man eine aus echtem Knochengrundgewebe hervorgegangene, in ihrer Entwicklung regelmäßig zur Knochenbildung führende und im ausgereiften Stadium ihrer ganzen Zusammensetzung nach lediglich aus wirklicher Knochensubstanz bestehende Geschwulst. Die Osteome teilt man ihrer Lokalisation nach in hyperplastische und heteroplastische ein und macht nach den Arten ihrer Entstehung noch den Unterschied in periostale, parostale und diskontinuierliche Osteome.

Die periostalen Osteome haben ihren Sitz und Ursprung in dem den Knochen aufliegenden Periost und sind selten mit ihm verwachsen. Die parostalen und diskontinuierlichen bilden sich in der Nachbarschaft des Knochens aus dem dort vorhandenen Gewebe, gewöhnlich dem Bindegewebe, verwachsen später teilweise mit dem Knochen und ergeben dann die parostalen Osteome, teilweise bleiben sie von den Knochen getrennt in den umgebenden Muskeln und Weichteilen gebettet und bieten so das Symptomenbild der Myositis ossificans dar.

Die heteroplastischen Osteome kommen in entfernt liegenden mit dem Knochen in keinerlei Zusammenhang stehenden

Organen vor und sind z. B. im Gehirn, Auge, Lunge gefunden und beschrieben worden.

Im Gegensatz hierzu sitzen die hyperplastischen Osteome dem Knochen fest auf und sind aus ihm selbst hervorgegangen. Zu den hyperplastischen Osteomen im engsten Sinne gehört die Exostose. Schon Galen gebraucht den Ausdruck Exostose, indem er darunter jede Geschwulst verstand, die überhaupt Knochengewebe enthielt, wenn sie auch sonst noch so verschieden zusammengesetzt war.

Mit Rücksicht auf das praktische Bedürfnis unterschied C. O. Weber folgende vier Hauptformen:

1. dornige oder kammähnliche Exostosen, die sich mit mehr oder weniger schmaler Basis vom Knochen abheben,
2. gestielte Exostosen, pilzförmig oder rundlich, knollig oder spitz,
3. umschriebene Geschwülste mit rundlicher, bald höckeriger, bald glatter Oberfläche, deren Basis allmählich in den unterliegenden Knochen übergeht,
4. Übergang zur Hyperostose, besonders am Schädel.

Eine andere Einteilung macht Virchow, je nachdem die Neubildung nur aus festem Knochengewebe und Periost zusammengesetzt ist:

1. Osteoma durum sive eburneum,
2. Osteoma spongiosum, wenn sie außerdem noch aus einer spongiösen Knochenmasse besteht,
3. Osteoma medullosum, wenn sich im Innern mehr oder weniger große Markhöhlen vorfinden.

Virchow war es ferner, der die Exostosis cartilaginea von den übrigen Exostosen und Knochengeschwülsten trennte und sie als besondere Geschwulstarten erkannte und beschrieb. Den Namen Exostosis cartilaginea findet man zuerst bei Asthly Cooper, der jedoch den Begriff dieser Bezeichnung etwas weiter faßt, als es im allgemeinen heute getan wird.

Unter einer typischen cartilaginären Exostose versteht man heute eine zirkumskripte Knochengeschwulst, die mehr oder minder breitbasig dem Mutterknochen aufsitzt und mit einer Knorpelschicht überzogen ist, die bald dünn, bald einige Milli-

meter dick ist. Im Innern besteht sie meist aus spongiöser Substanz, in der sich mitunter Fettmark befindet. In ihrer Ernährung steht die Exostose mit den Gefäßen, beziehungsweise der Markhöhle des Mutterknochens in direktem Zusammenhang.

Der die Exostose an ihrer Außenseite überziehende Knorpel ist, abgesehen von seiner lappigen Oberfläche und anderen Unregelmäßigkeiten, ganz wie der Knorpel eines Gelenks gebaut. Auf das an der Oberfläche liegende Perichondrium folgt nach innen zu eine reihenweise Anlage von Knorpelrichtungszellen. An diese schließt sich eine unregelmäßige Verkalkungslinie, unter der der neugebildete Knochen liegt, der seinerseits allmählich in die Spongiosa der Exostosen übergeht. Nach außen sind die Exostosen meist mit lockerem Bindegewebe bedeckt und oft findet es sich, daß die ganze Exostose von einem Synovialsack eingeschlossen ist, so daß eine Art Gelenkhöhle entsteht, in der die Exostose liegt. Durch Bildung von Synovialzotten an der Innenseite der Kapsel und durch Vorhandensein von Synovialflüssigkeit wird die Ähnlichkeit mit einer Gelenkhöhle noch erhöht. Ferner liegen mehrere Fälle in der Literatur vor, wo sich Körper, die den sogenannten Gelenkmäusen entsprechen würden, in diesen Säcken fanden. Fälle dieser Art beschrieben Rindfleisch, Riethus und andere, man spricht in solchen Fällen von Exostosis bursata.

Bevor ich auf den Symptomenkomplex und das Krankheitsbild der Exostosis cartilaginea multiplex weiter eingehe, möchte ich zunächst eine Schilderung der Fälle geben, die mir von Herrn Prof. Dr. Joachimsthal, Direktor der orthopädisch-chirurgischen Poliklinik der Universität Berlin, zur Bearbeitung und Veröffentlichung überlassen worden sind.

Es handelt sich um die männlichen Mitglieder einer Familie, bei der sich bis jetzt seit 3 Generationen das Krankheitsbild der Exostosis cartilaginea findet, welches noch dadurch an besonderem Interesse gewinnt, daß sich bei der jüngsten Generation diese Geschwulstart sicher intrauterin entwickelt hat. Nach den Angaben der Angehörigen soll der verstorbene Großvater der Familie an den gleichen Stellen seines Körpers Knochenauswüchse gehabt haben wie sein Sohn, der erste mir zur Verfügung stehende Patient, dessen Brüder und drei Kinder.

Fall I.

Der Kaufmann W. L. ist ein Mann von 34 Jahren mit mäßig entwickelter Muskulatur und normalem Fettpolster. Seine Körpergröße beträgt 1,67 m. Als Kind hatte Patient Masern und Diphtherie, war sonst immer gesund. Die Dentition und das Gehen erfolgte zur normalen Zeit. Patient weist keinerlei Zeichen einer überstandenen Rachitis auf. Im 13. Lebensjahre bemerkte der Patient eine langsam auftretende Hervorwölbung über der dorsalen Seite des distalen Endes des linken Unterarmes, die bis zur Größe einer Walnuß heranwuchs und sich höckerig und knochenhart anfühlte. Die Geschwulst bestand unverändert etwa 2 Jahre hindurch, bildete sich dann langsam zurück und war nach Verlauf eines weiteren Jahres völlig geschwunden. Die gleiche Beobachtung machte Patient an der volaren Seite des unteren Radiusendes desselben Armes, wo eine deutliche Geschwulst von Walnußgröße bis auf die Größe einer kleinen Kirsche geschwunden sein soll. Schließlich behauptet Patient, noch einen ähnlichen Vorgang an einer jetzt etwa die Größe einer Kinderfaust habenden Exostose, die sich am linken Femur innen etwas oberhalb des Condylus internus ansetzt und fast bis in den Kniegelenkspalt hineinreicht, beobachtet zu haben. Diese Exostose soll in seinem 18.—21. Lebensjahre mindestens „doppelt so groß" gewesen sein. Sie habe ihn in der Zeit beim Gehen stark belästigt, und ihre Größe sei sogar durch die Kleidung hindurch aufgefallen. Dann sei gleichfalls Rückbildung eingetreten, so daß er heute keinerlei Beschwerden mehr durch sie verspüre und auch äußerlich nichts mehr zu sehen sei.

Es ergibt sich bei der Untersuchung folgender Befund:

Im Bereich des Kopfes sind keine Exostosen zu fühlen. Am acromialen Ende beider claviculae finden sich etwa haselnußgroße, harte Hervorwölbungen. An der Knorpel-Knochengrenze der 7. rechten Rippe ist eine hirsekorngroße Exostose abzutasten. Eine etwas größere fühlt man an der Vorderseite des Prozessus ensiformis, die langen Röhrenknochen sind gleichfalls mit Exostosen besetzt. So fühlt man am linken Humerus an der Außenseite eine breitbasig aufsitzende pflaumengroße Excrescenz. Der Rand des linken Capitulum radii springt

wallartig hervor und bedingt eine deutliche Prominenz der Haut auf der Streckseite des Armes. Das Radiusköpfchen ist nach außen und oben luxiert und steht etwa in der Höhe des Condylus externus humeri. Gleichzeitig besteht ein Cubitus valgus. An dem distalen Ende des Radius ist auf der volaren Seite ungefähr 3 cm oberhalb des Processus styloideus die oben erwähnte Exostose abzutasten. Der Ringfinger der linken Hand ist etwa ¼ cm kürzer als der der rechten, doch ist eine Exostose nicht zu tasten. An den unteren Extremitäten befindet sich an der Innenseite des rechten Femur etwas oberhalb des Condylus internus eine etwa walnußgroße Exostose, die mit der oben erwähnten am linken Femur befindlichen korrespondiert, die heute etwa die Größe einer kleinen Kinderfaust hat. Am linken Unterschenkel trägt die Tuberositas tibiae eine stachelförmige Exostose, während am hinteren unteren Rand in der Gegend des Malleolus externus eine hirsekorngroße Exostose fühlbar ist, der am rechten Unterschenkel eine etwa gleich große an derselben Stelle sitzende Exostose entspricht.

Auffallend in diesem Falle ist das stärkere Befallensein der linken Körperhälfte. Dazu kommt noch, daß die linken Extremitäten durchweg etwas kürzer sind als die rechten. Es verhalten sich die Maße zueinander:

Acromion bis Condylus ext. humeri: l. —30 cm, r. —31 cm.
Länge des Radius: l. —22 cm, r. —23 cm.
Malleolus tibiae bis zum Kniegelenk: l. —39 cm, r. —40 cm.
Die Oberschenkel zeigen keine Größenunterschiede.

Fall II.

Der älteste Sohn des ersten Patienten, R., ist ein Knabe von 6¼ Jahren. Seine Körpergröße beträgt 122 cm; Patient ist für sein Alter recht gut entwickelt. Hervorheben möchte ich auch in diesem Falle, daß keinerlei Zeichen einer vorhandenen, beziehungsweise überstandenen Rachitis an dem Körper des Knaben festzustellen sind. Verkürzungen der Extremitäten finden sich in diesem Fall nicht.

Bei einer gelegentlichen Untersuchung konnten an folgenden Stellen des Körpers Exostosen festgestellt werden: An der dorsalen Seite der linken Scapula finden sich am inneren Rand

zwei walnußgroße Exostosen. An der Innenseite des proximalen Endes des rechten Humerus ist etwa dreifingerbreit unter dem Collum eine haselnußgroße Hervorwölbung abzutasten, der eine taubeneigroße Exostose an der korrespondierenden Stelle des linken Humerus entspricht. Diese letzte Exostose und gleichfalls eine etwa haselnußgroße Excrescenz an der Außenseite des rechten Humerus sind erst im letzten Jahre entstanden, eine Feststellung, die mir durch öfters wiederholte genaue Untersuchung möglich war. An den Rippen sind die korrespondierenden Stellen der dritten Rippe in der Nähe der Knorpel-Knochengrenze mit etwa kirschgroßen Exostosen behaftet, außerdem zeigen sich noch an der rechten fünften und an der linken 12. Rippe kleine Exostosen. An den unteren Extremitäten wurden bei der ersten Untersuchung an der Innenseite des rechten Femur etwa zwei fingerbreit oberhalb des Condylus internus, am linken Femur in derselben Höhe, aber am Condylus externus zwei Exostosen von Walnußgröße durch Palpation festgestellt, zu denen sich im letzten Jahr an der Innenseite des linken Femur an der gleichen Stelle wie rechts eine kirschgroße Exostose gesellt hat. Schließlich weisen noch beide Fibulae etwa zweifingerbreit über dem Malleolus lateralis geringe Excrescenzen auf.

Fall III.

Der zweite Sohn des Patienten I ist 4½ Jahr alt, 102 cm groß und hat sich bisher absolut normal entwickelt, insbesondere weist er nichts von rachitischer Erkrankung auf.

Bei ihm findet sich gleichfalls auf der dorsalen Seite der linken Scapula am inneren Rand in der Nähe des unteren Schulterblattwinkels eine haselnußgroße Exostose vor, mit der eine kleinere an der korrespondierenden Stelle des rechten Schulterblattes befindliche Hervorwölbung in Einklang zu bringen ist. An den inneren Flächen beider Claviceln sind mehrere Excrescenzen abzutasten, von denen eine von Kirschkerngröße am rechten Sternalrand ihren Sitz hat. Eine etwas kleinere ist links an entsprechender Stelle abzutasten. Ferner findet sich am linken Humerus etwa 3 cm unterhalb des Kopfes, also an der gleichen Stelle wie im vorigen Fall, eine taubenei-

große Exostose vor. Am distalen Ende des rechten Radius befindet sich etwa 3 cm vom Processus styloideus entfernt an der lateralen Seite eine haselnußgroße Exostose. Gleichzeitig fällt auf, daß die Supination stark beschränkt ist und nur bis etwa 60° ausgeführt werden kann. Der linke Vorderarm ist frei von pathologischen Veränderungen. Am rechten Femur befindet sich auch in diesem Fall über dem Condylus internus eine walnußgroße Exostose. Gleichfalls an der Innenseite, nur etwas mehr nach hinten, sitzt am linken Femur eine pflaumengroße Exostose. Am Condylus internus tibiae dextrae findet sich gleichfalls eine kleinapfelgroße Exostose vor. Die linke Tibia weist nicht nur an der entsprechenden Stelle eine kleinere Excrescenz auf, sondern auch am Malleolus internus sind kleinere Exostosen fühlbar. Die rechte Fibula trägt unter dem Köpfchen eine kirschgroße Exostose. Auf der Grundphalanx des linken Hallux sitzt auf der dorsalen Seite breitbasig in der ganzen Ausdehnung des Knochens eine Geschwulst, die sich auf der fibularen Seite entwickelt hat und dadurch die Zehe stark nach außen dreht. Die Haut darüber ist stark gespannt, livide verfärbt und auf Berührung schmerzhaft. Bei der Palpation ist deutlich der höckerige Charakter der Oberfläche abzutasten. Diese Exostose übertrifft die Grundphalanx an Größe zurzeit mindestens um das Doppelte und hat in der letzten Zeit starke Wachstumstendenzen gezeigt. An der Knorpelknochengrenze der 6., 7. und 9. rechten Rippe und an den entsprechenden Punkten der anderen Seite sind gleichfalls durchschnittlich erbsengroße Exostosen vorhanden.

Fall IV.

Der jüngste Sohn des Patienten I, der dreijährige G., ist 94½ cm groß. Seine bisherige Entwicklung ist gleichfalls normal verlaufen, insbesondere sind auch hier keinerlei Zeichen von Rachitis vorhanden. Das Bemerkenswerte an diesem Fall ist, daß gleich nach der Geburt bei ihm Exostosen festgestellt wurden, ein Befund, der von den Angehörigen, die durch die Extostosen der Brüder und des Vaters mißtrauisch geworden waren, teilweise am Tage der Geburt festgestellt wurde. So fiel der Mutter auf, daß der Patient den dritten und vierten

Finger der rechten Hand nie völlig streckte, sondern dauernd in einem Winkel von 70 ° flektiert hielt. Beim Abtasten stellte sie am distalen Ende der Grundphalanx des vierten Fingers an der ulnaren Seite eine etwa bohnengroße Exostose fest, die die maximale Streckung der Mittel- zur Grundphalanx vereitelte. Bei weiterer Untersuchung fand sie noch eine spornartige Exostose am proximalen Ende der Grundphalanx des kleinen Fingers und an der Mittelphalanx des Zeigefingers eine stecknadelkopfgroße Hervorwölbung am distalen Ende. Ferner konnte sie auf der dorsalen Seite der rechten Scapula am medialen Rande ungefähr in der Mitte eine etwa erbsengroße Exostose und schließlich an der Innenkante des rechten Humerus etwa fingerbreit unter dem Kopf eine gleich große Hervorwölbung abtasten.

Bei der von mir vorgenommenen Untersuchung konnte ich die Angaben der Mutter bestätigen und fand, daß die Exostose am rechten Humerus inzwischen auf Kirschgröße herangewachsen war, während die anderen Exostosen nur eine relativ geringe Wachstumszunahme zu verzeichnen hatten. Ferner konnte ich feststellen, daß zu der Exostose am rechten Humerus auf der anderen Seite sich an entsprechender Stelle eine etwas kleinere Knochengeschwulst gebildet hat. Am Processus styloideus radii dextri ist eine kirschkerngroße Exostose abzutasten und unter dem Radiusköpfchen ist gleichfalls eine kleine Exostose abzupalpieren, die nach den Angaben der Mutter bestimmt erst in der letzten Zeit entstanden sein soll. Auffällig ist ferner, daß der rechte Vorderarm gegenüber dem linken deutlich verkürzt ist, und zwar mißt die Spitze des Olecranon bis zum Ende des Mittelfingers r. —25 cm, l. —26½ cm.

An den unteren Extremitäten findet sich am Condylus lateralis femuris dextr. eine kirschkerngroße, am Condylus int. eine walnußgroße Exostose und an den ihnen entsprechenden Stellen links etwa gleich große Excrescenzen. Die Unterschenkel sind frei. Schließlich sind noch an der Knorpelknochengrenze der rechten fünften Rippe unterhalb der Mammilla und an der siebenten linken Rippe etwa hanfkorngroße Exostosen fühlbar.

Im Anschluß an diese vier Fälle sei es mir gestattet, festzustellen, was die bisherige Forschung auf dem Gebiet der

Exostosis cartilaginea multiplex heriditaria ergeben hat, und zu untersuchen, wie sich meine Fälle hierzu verhalten.

Was den Sitz der multiplen Exostosen anbetrifft, so findet man, daß bei den vier Patienten ziemlich die gleichen Körperstellen betroffen sind. So finden sich an den proximalen Enden der Humeri, den distalen Teilen der Vorderarme, der Ober- und Unterschenkel, den Rippen, den dorsalen Scapulaseiten in allen Fällen Exostosen vor, deren symmetrischen Sitz ich ganz besonders hervorheben möchte. Es handelt sich also um eine Erkrankung, hauptsächlich der Röhrenknochen und derjenigen flachen Knochen, die ursprünglich einmal knorpelig präformiert gewesen sind, wie z. B. des Beckens und der Rippen, während die bindegewebig präformierten Knochen, wie z. B. die Deckknochen des Schädels, von der Erkrankung verschont bleiben, wogegen sich oft an der knorpelig angelegten Synchondrosis spheno-occipitalis Exostosen bilden, wie zahlreiche zufällige Sektionsbefunde und unter anderem auch der von Sonnenschein beschriebene Fall lehrt. Der Sitz an den befallenen Knochen selbst ist mit Vorliebe die Nähe des Intermediärknorpels, es werden also diejenigen Knochenabschnitte bevorzugt, an denen der transitorische Knorpel noch längere Zeit besteht. Der Sitz ist nicht die Knorpelfuge selbst, sondern der Rand der Diaphyse. So ist es auch erklärlich, daß die Exostose allmählich mit dem Wachstum des Knochens immer mehr sich von der Epi-Diaphysengrenze entfernen und nach der Diaphysenmitte hinrücken kann. Es findet hierbei keine Wanderung der Exostose selbst statt, sondern der Intermediärknorpel bildet dauernd neuen Knochen, der sich zwischen ihn und die Exostose einschiebt. So gestattet also der Sitz der Exostose einen Rückschluß auf die Zeit ihrer Entstehung, die je weiter zurückliegt, je weiter diaphysärwärts sich die Exostose befindet. Die Richtigkeit dieser Ansicht bestätigen die Röntgenbilder meiner Fälle. In meinem Fall IV sitzen die Exostosen fast alle noch direkt am Rande der Diaphyse, während mit zunehmendem Alter der Patienten die Exostosen immer mehr nach der Knochenmitte hinrücken. Die Zahl der Exostosen ist keiner Beschränkung unterworfen. Oft findet sich nur eine Exostose, in anderen Fällen finden sich über 1000, wie Chiari sie an einem

Individuum zählen konnte. Desgleichen schwankt die Größe der Exostose zwischen einem Stecknadelknopf und der Größe eines Kindskopfes, ja v. Haberer hat noch größere Geschwülste beschrieben. Die Gestalt der Exostose weist oft die bizarrsten Formen auf, bald ist sie breit, blumenkohlartig, bald erhebt sie sich stalaktitenförmig über ihren Mutterboden, die Oberfläche ist oft glatt, oft höckerig, kurz, wir haben das Bild eines regellosen Wachstums vor uns.

Allgemein anerkannt ist der Satz, daß die cartilaginäre Exostose eine Erkrankung der Wachtumsperiode ist, die in der Pubertät ihren Höhepunkt erreicht, um nach vollendetem Körperwachstum gleichfalls nicht weiter zu wachsen. Fälle, in denen Exostosen im späteren Lebensalter aufgetreten sein sollen, sind in der Literatur nur selten beschrieben, haben aber meist einer genauen Nachforschung nicht standhalten können. So behauptet der Patient X von Pels-Leusden, daß seine Exostosen erst in der Mitte der zwanziger Jahre entstanden sein sollen und von Jahr zu Jahr an Zahl und Größe zunahmen. Doch es gelang schon Pels-Leusden, diese Behauptung an der Hand von Röntgenbildern zurückzuweisen.

Gegen den Fall von Starck, wo im 21. Jahre sich noch neue Exostosen gebildet haben, ist einzuwenden, daß bei dem Patienten das Körperwachstum voraussichtlich noch nicht beendet war. Sollten in der Tat einmal im späteren Lebensalter Exostosen auftreten, so ist diesen eine besondere Beobachtung zu schenken, da hier die Gefahr des malignen Tumors sicher viel größer ist als bei denjenigen Exostosen, die während der Wachstumsperiode entstehen, um nach beendeter Pubertät nicht weiter zu wachsen. Andererseits sind in der Literatur Fälle beschrieben worden, in denen die Exostosen nicht nur mit Vollendung des Körperwachstums ihr Wachstum gleichfalls einstellten, sondern vielmehr sich auch allmählich zurückgebildet haben. Einwandfrei in dieser Beziehung dürfte der Fall von Hartmann sein, der über Bilder von einem Patienten im elften und einunddreißigsten Lebensjahr verfügt, die keinen Zweifel darüber walten lassen, daß sich die Exostosen stark zurückgebildet haben. Auch meinen Fall I glaube ich zur Unterstützung dieser bisher oft angegriffenen Ansicht heranziehen

zu dürfen. Auch mein Patient hat am rechten Arm in seinem 13. Lebensjahr die allmähliche Entstehung eines knochenharten Tumors am distalen Ende des rechten Radius auf der dorsalen Seite bemerkt, der bis zur Walnußgröße heranwuchs, um sich dann allmählich zurückzubilden und zu verschwinden. In der Tat läßt sich heute an der angegebenen Stelle nichts mehr von einer Exostose weder palpatorisch, noch röntgenologisch feststellen. Von einem gleichen Tumor an der volaren Seite des Radius, der bis auf Kirschgröße zurückgegangen ist, und von dem großen Tumor am Condylus internus femuris sin., der im 18. Lebensjahr den Patienten beim Gehen stark belästigte und sogar durch die Kleidung hindurch auffiel, während heute nur der palpatorische Befund einer etwa kinderfaustgroßen Exostose zu erheben ist, behauptet der Patient das gleiche. Diesen Angaben des intelligenten Patienten, die noch von den Angehörigen bestätigt werden, kann wohl Glauben geschenkt werden. Wir hätten also in diesem Fall eine neue Bestätigung dafür, daß die Exostosen der Rückbildung fähig sind, wenn auch viele Autoren diesen Angaben recht skeptisch gegenüberstehen. Bessel-Hagen z. B. behauptet, daß alle Schwankungen in bezug auf die Größe der Exostosen nur vermeintlicher Natur seien und durch Veränderungen im Fettpolster oder andere äußere Momente vorgetäuscht würden.

Was die Erblichkeit der multiplen cartilaginären Exostosen anbetrifft, so ist auch schon von anderen Autoren vielfach auf diesen Punkt hingewiesen worden. So beschreibt schon Marle einen Fall, in dem sich durch drei Generationen hindurch cartilaginäre Exostosen nachweisen ließen. Hauptsächlich waren dort die männlichen Mitglieder der Familie ergriffen. Reinicke sammelte aus der Literatur 36 Fälle von multiplen Exostosen, bei denen die erbliche Anlage einmal bis in die fünfte, fünfzehnmal beziehungsweise zwölfmal bis in die zweite und dritte Generation zurückreichte. Heymann berichtet, daß fünf Söhne einer mit Exostosen behafteten Mutter diese Erkrankung erbten, während die Tochter und deren Deszendenz verschont blieb. Dagegen waren drei Kinder einer dieser fünf Söhne gleichfalls mit Exostosen behaftet. Ähnliche Fälle beschreiben Braune, Rohberg und Keller, dessen Fälle den

meinigen sehr ähnlich sind. Auch dort sind der Großvater, mehrere Söhne und Enkelkinder mit Exostosen behaftet. In fast allen Fällen findet man ein überwiegendes Befallensein des männlichen Geschlechts; jedoch sind auch einige Fälle in der Literatur beschrieben, wo auch weibliche Individuen von der Erkrankung an cartilaginären Exostosen ergriffen waren. Ferner finden sich weibliche Nachkommen in Exostosenfamilien, die zwar selbst verschont geblieben sind, die Erkrankung aber wieder auf ihre männliche Deszendenz übertragen haben, ein Verhalten, das an die Vererbungsweise der Hämophilie erinnert. Ein scharf umschriebener Typus der Vererbung läßt sich demnach nicht aufstellen, ein Überwiegen der Krankheit beim männlichen Geschlecht steht aber fest.

Daß die Zeit der Anlage und Entstehung wohl schon im intrauterinen Leben zu suchen ist, hat zuerst Drescher nachgewiesen, der an einem neugebornen Kind gleich nach der Geburt eine etwa stecknadelkopfgroße Exostose unterhalb des Humeruskopfes fand. Eine weitere Bestätigung ist wohl auch der Fall von Hutchinson, in dem die Hebamme gleich nach der Geburt die Exostosen bemerkte. Beweisend ist ferner die Angabe von Reulos, der berichtet, daß von einer 17 Mitglieder zählenden Familie neun mit Exostosen geboren seien. Auch mein Fall IV dürfte in dieser Hinsicht absolut einwandfrei dastehen, denn dort fanden die Angehörigen, die aufmerksam geworden waren, durch die anderen Fälle von Exostosen, gleich nach der Geburt an den gleichen Stellen, wie bei Fall I—III, die oben beschriebenen Exostosen vor. Daß man im allgemeinen die Entstehungszeit in die späteren Lebensjahre verlegt, dürfte seine Erklärung darin finden, daß die Exostosen meist erst dann entdeckt werden, wenn sie durch ihre Größe Beschwerden verursachen, und daß man dann begreiflicherweise glaubt, daß sie erst zu dieser Zeit, gewöhnlich der Pubertätsperiode, entstanden sind. Ich möchte aber an der Hand dieser Fälle die intrauterine Entstehung für absolut sicher halten.

Viel schwieriger ist die Frage zu beantworten, welches das auslösende Moment in dieser Zeit ist, das zur Entstehung der Exostosen führt. Die mannigfaltigsten Theorien wurden über diesen Punkt aufgestellt, und sei es mir gestattet, auf die hauptsächlichsten hinzuweisen.

v. Bergmann behauptet, daß die multiplen cartilaginären Exostosen eine Wachstumsstörung des Intermediärknorpels seien, gegeben durch eine ursprünglich fehlerhafte Anlage.

Heymann spricht von einer übermäßigen Produktion embryonalen Materials.

Bessel-Hagen schreibt, daß „eine ursprünglich fehlerhafte Anlage des Knochensystems, deren Wesen uns allerdings verschleiert ist, die häufigste Ursache für die Entstehung sei."

Virchow nimmt an, daß auf dem Zwischenknorpel in einer relativ frühen Zeit des Lebens durch eine Reizung, welche die Oberfläche trifft, eine ungewöhnliche seitliche Wucherung erzeugt wird.

Nach einer von Cohnheim aufgestellten, von Ribbert ergänzten Theorie besteht das Wesen der Geschwulstbildung in einem Fehler, in einer Unregelmäßigkeit der embryonalen Anlage an der betreffenden Körperstelle und in einer Wucherung embryonaler Keime (Cohnheim), sowie im postfötalen Leben in der Wucherung von teilweise oder völlig aus ihrem organischen Zusammenhange losgelösten Zellen oder Zellgruppen.

Andererseits ist sehr oft und sehr gern der Rachitis die Schuld zugeschoben worden, das auslösende Moment für die Entstehung der Exostosen zu sein. So hielt auch Virchow, bis er die oben erwähnte Theorie aufstellte, „in frühester Jugend überstandene Knochenkrankheiten, insbesondere Rachitis, für die Ursache der Exostosenbildung." Derselben Ansicht sind v. Volkmann, Reich, Tilmann u. a., während sich v. Bergmann und Bessel-Hagen dagegen aussprechen. Bessel-Hagen insbesondere macht darauf aufmerksam, daß einmal die durch Exostosen hervorgerufenen Verkrümmungen ganz anderer Art sind als bei Rachitis, daß ferner bei den mit Exostosen behafteten Knochen die auffallende Schwere, durch die sich der rachitische Knochen auszeichne, fehle.

Wenn auch zugegeben werden muß, daß in vielen Fällen tatsächlich Rachitis und multiple cartilaginäre Exostosen zusammentreffen, so halte ich es an der Hand meiner Fälle, die auch nicht die Spur von rachitischen Erscheinungen aufweisen, doch nicht für berechtigt, die Rachitis als ätiologisches Moment heranzuziehen. Auch in der überwiegenden Mehrzahl der bisher beschriebenen Fälle war von Rachitis keine Rede. Ein weiteres

stark belastendes Moment, welches gegen die Rachitis spricht, ist die nachgewiesene Erblichkeit der Exostosen. Auch der mikroskopische Befund spricht gegen Rachitis, worauf besonders Pels-Leusden hingewiesen hat. Ferner finden sich an den Schädelknochen, die oft die schwersten rachitischen Verderungen zeigen, keine Exostosen vor. Ich möchte mich in diesem Punkte Pels-Leusden anschließen, der schreibt, „Rachitis ist eben eine so überaus häufige Erkrankung, daß es nicht verwunderlich erscheint, wenn sie gelegentlich mit der Exostosis cartilaginea multiplex bei einem Individuum auftritt."

Mit Entschiedenheit tritt Flinker gegen diese Behauptung auf, daß die Kombination von Rachitis und cartilaginären Exostosen lediglich auf einem Zufall beruhen solle. Da nach seiner Ansicht fast in der Hälfte aller Fälle Exostosen mit Rachitis vergesellschaftet seien, behauptet er, daß innige Beziehungen zwischen diesen beiden Krankheitsformen bestehen müssen. Er ist aber nicht der Ansicht, daß diese beiden Krankheitsformen in einem Abhängigkeitsverhältnis zueinander stehen, sondern fußend auf der Lehre von Hoennicke, der die Rachitis auf eine funktionelle Insuffizienz der Schilddrüse zurückführt, will er auch die Exostosis cartilaginea multiplex als eine Entwicklungsstörung im Sinne Hoennickes auffassen. So erklärt er beide Krankheiten als Koeffekte ein- und derselben schädlichen Ursache. Auch Ritter hat eine Beziehung zwischen Schilddrüse und cartilaginären Exostosen zu finden geglaubt. Er fand bei den männlichen Mitgliedern einer Familie, die sämtlich mit Exostosen behaftet waren, Zeichen von geistiger Imbezillität, die er auf Hypothyreoidismus zurückführt, während die einzige Tochter der Familie, die keine Exostosen hatte, deutliche Symptome der Basedowschen Krankheit aufwies.

Auch die Syphilis hat man als ätiologisches Moment heranziehen wollen, so Beck, der bei multiplen Exostosen sofort auf Lues congenita Verdacht gehegt wissen will. Nun erzeugt aber die Syphilis der Knochen niemals wahre cartilaginäre Exostosen, sondern nur flache Periostosen und Hyperostosen, die obendrein noch an den Stellen zu sitzen pflegen, die von den Exostosen verschont bleiben. Ferner ist es bisher noch nicht gelungen, klinisch sicher diagnostizierte cartilaginäre Exo-

stosen durch eine antisyphilitische Kur zu beeinflussen. Schließlich hat sich in meinen Fällen trotz sorgfältigster Anamnese auch nicht der geringste Anhaltspunkt für Syphilis ergeben, und sollten sich einmal Exostosen und Syphilis zusammen bei einem Individuum finden, so dürfte die oben von Pels-Leusden über Rachitis aufgestellte Theorie für diese Kombination noch weit mehr Berechtigung haben.

Auch der von Vix aufgestellten Theorie, daß die Exostosen durch Muskelzug an dem weichen Knorpel entständen, muß widersprochen werden; denn verhielte es sich so, so müßten sich an den Spitzen der Exostosen Muskelansätze befinden, was aber bisher in keinem Fall beobachtet worden ist.

Chelius ließ die Exostosen auf dem Boden einer inneren Disposition durch traumatische Einflüsse entstehen.

Ehrhardt beschreibt einen nach dieser Richtung hin typischen Fall einer durch Hufschlag am Knie intraarticulär entstandenen Exostose und erklärt folgendermaßen die Entstehung: „Es brauchen nur die unmittelbar an die Oberfläche des Knochen heranreichenden Knorpelzellsäulen des Epiphysenknorpels durch ein Trauma, welches diesen letzteren contundiert, umgeworfen zu werden, so daß die Längsachse der Säulen nicht mehr in die Längsachse des Knochens, sondern in eine praeter propter senkrecht auf dieselbe gestellte Linie zu liegen käme und die Knorpelzellen, die vorher Epiphysen und Diaphysen auseinandergetrieben und so das Längenwachstum des Körpers vermittelt haben, werden nun an der Stelle, wo Dia- und Epiphyse aneinanderstoßen, an der Oberfläche seitlich hervorquellen und zunächst eine Ekchondrose und im weiteren Verlauf eine Exostose bilden."

Einer ähnlichen Ansicht ist auch Pels-Leusden, der sich das Wachstum der Exostosen so vorstellt, daß an der Peripherie der Verknöcherungszone Knorpelteile in eine falsche Wachstumsrichtung nach außen hin geraten oder gedrängt werden, die dann einen der normalen Ossification entsprechenden Prozeß durchmachen. Er verlegt den Entstehungsherd an die Grenze von Epi- und Diaphyse, weil die Entwicklung nur nach einer Seite vor sich geht, also nicht von einem zentralen Knochen-

herd ausgehen kann, von dem aus sich nur eine radiäre Entwicklung erklären ließe.

Gegen diese mechanische Erklärung der Entstehung spricht aber in meinen Fällen einmal der an vielen Stellen symmetrische Sitz, ferner die Erblichkeit und die schon wiederholt festgestellte intrauterine Entstehung. Ich bin der Ansicht, daß intrauterin schon eine verkehrte Anordnung der Knorpelzellen durch unbekannte, einer Untersuchung unzugängliche Momente stattgefunden hat, die sich dann später im Kindes- und Pubertätsalter parallel dem ganzen Verköcherungsprozeß des Körpers überhaupt zu Exostosen ausgewachsen haben. Stützen möchte ich diese Ansicht auf den oben geführten Nachweis der intrauterinen Entstehung meiner Fälle, die Beobachtung der Eltern und meiner eigenen, die mir zeigte, daß sich in Fall II—IV eine wenn auch langsame, so doch stetige Wachstumszunahme der Körper und Exostosen verzeichnen läßt.

Was den Geschwulstcharakter der multiplen cartilaginären Exostosen anbetrifft, so ist sich die größte Zahl der Autoren darüber einig, daß man es meist mit einem an sich absolut harmlosen Tumor zu tun hat, der langsam wächst, mit der Beendigung des Knochenwachstums gleichfalls sein Wachstum einstellt und den Patienten späterhin nicht sonderlich mehr belästigt. Durch ein Heranwachsen zu enormer Größe können sie allerdings ihrem Träger schwere Unannehmlichkeiten bereiten, sie können auch sekundär zu Usuren der sie bedeckenden Haut führen mit folgender Geschwürsbildung und sich daran schließender Verjauchung des Tumors selbst. So wird in meinem Fall III der Patient durch die Exostose auf der Grundphalanx der großen Zehe erheblich belästigt, da sie einmal die Haut stark spannt und zweitens das Tragen von Stiefeln unmöglich macht, da sich sofort starke Druckschmerzen einstellen. Hierher gehört auch die von Dupuytren beschriebene Exostosis subungualis der großen Zehe, die fast stets zur Abhebung des Nagels und Ulceration der Oberfläche führt und nicht selten wegen der Schmerzhaftigkeit Veranlassung zur Operation bietet. Durch ihren Sitz andererseits können wieder selbst ganz kleine Exostosen schwere Komplikationen hervorrufen. So berichtet Starck von einer schweren Compressionsmyelitis infolge zweier

zusammen etwa haselnußgroßer Exostosen am 2. Halswirbel, nach deren Entfernung trotzdem eine vollkommene Paraplegie mit Blasen- und Mastdarmlähmung zurückblieb. Von einem ähnlichen, aber durch Operation geheilten Fall berichten Ochsner und Rothstein. Sonnenschein beschreibt einen Fall, der an eitriger Meningitis zugrunde ging, und bei dem die Sektion unter anderen Exostosen auch solche am Clivus Blumenbachi ergab, auf deren Druck und Reiz er die tödliche Meningitis schieben will. Peltesohn beschreibt aus der Berliner Universitäts-Poliklinik für orthopädische Chirurgie die Entstehung eines paralytischen Klumpfußes infolge des Druckes einer Exostose auf den N. peroneus, nach deren Entfernung das Redressement des Klumpfußes mit gutem Erfolge möglich war, während der Nerv durch die Kompression doch so schwere Schädigungen erlitten hat, daß die Paralyse der gelähmten Muskeln sich nicht wieder gehoben hat. In letzter Zeit klagt Patientin, die ich gleichfalls zu untersuchen Gelegenheit hatte, über Beschwerden im Gebiet des linken Nervus ischiadicus, die gleichfalls durch eine im oberen Drittel des Femur befindliche Exostose ihre Erklärung finden. Große Gefahren können die Exostosen auch durch ihren Sitz am Becken hervorrufen, welches mitunter von diesen Geschwülsten geradezu bevorzugt wird. Welche Schädigungen durch den Sitz an der Symphyse, dem Kreuzbein usw. besonders für das weibliche Geschlecht entstehen können, bedarf kaum der Erwähnung. Daß verhältnismäßig selten über Geburtsstörungen durch Exostosen berichtet wird, findet seine Erklärung in der relativen Seltenheit des Vorkommens von Exostosen beim weiblichen Geschlecht überhaupt. Interessante Fälle berichtet Drescher, wo z. B. ein 30 jähriges Mädchen nach der Entbindung von einem normalen Kinde an den Folgen der Beckenverengerung durch Exostosen stirbt. Birnbaum macht über einen Fall Mitteilung, in dem es durch eine Exostose an der Synchondrosis sacroiliaca dextra zu einer Uterusruptur mit nachfolgendem Exitus kam. In einem dritten Fall abortierte eine Frau immer in einem bestimmten Monat infolge des Druckes einer Exostose auf den wachsenden Uterus. Auch für das Gefäßsystem können die Exostosen recht fatale Erscheinungen hervorrufen. So berichtet Weinlechner

über einen Fall, in dem eine pommeranzengroße Exostose am Oberschenkel infolge eines Traumas eine Arrosion der Arteria poplitea herbeiführte und so Anlaß zu einem mannskopfgroßen Aneurysma wurde, welches schließlich zur Amputation des Beines zwang. Von einer malignen Entartung einer Exostose berichtet Chiari, in dessen Fall sich die Exostose in ein Lymphzellensarkom verwandelte. Ein Chondromyxom mit Metastasen, aus Exostosen entstanden, beschreibt Huber, ein Osteochondrosarkom des Humerus Borchardt. Zur malignen Entartung neigen besonders die solitären Exostosen, während bei den multiplen die Gefahr nicht so groß ist.

Diejenige Geschwulstart, mit der sich die multiplen cartilaginären Exostosen am häufigsten vergesellschaften, sind die multiplen Enchondrome, die häufig gemeinschaftlich an einem Individuum sich finden und auch sonst so viel Verwandtes haben, daß viele Autoren diese beiden Geschwulstarten zusammengefaßt haben. So spricht Kienböck von chondraler Dysplasie der Knochen mit multiplen cartilaginären Exostosen, Schuchardt von chondralen Osteomen. Osteodysplasia exostotica und andere Bezeichnungen wurden gewählt. Und in der Tat haben die Enchondrosen und die Exostosen viele Eigenschaften gemeinsam. Die Enchondrosen treten gleichfalls während der Entwicklungsperiode auf, zeigen sich an den gleichen Prädilektionsstellen, sind häufig multipel, oft familiär und mitunter mit Wachstumshemmungen verbunden. Beide Krankheitsformen unterscheiden sich dadurch, daß die Enchondrosen mehr die kurzen Röhrenknochen an Hand und Fuß befallen und nicht wie die Exostosen mit Beendigung des Körperwachstums gleichfalls zu wachsen aufhören. Der erste, der dieses kombinierte Auftreten beschrieb, war Virchow, der sich bei dieser Gelegenheit dahin äußerte, daß die Exostosen und Enchondrome, so verschiedenartig sie auch auf der Höhe ihrer Entwicklung sind, genetisch im Anfang ihrer Bildund gleichwertig sind und zwar knorpelig. Zu gleichen Anschauungen kamen Nasse, Starck, Dalla-Vedova, der die Ansicht ausspricht, daß die knorpeligen Exostosen als verknöchernde Enchondrosen aufzufassen seien. Einen ganz hervorragenden Fall dieser Kombination, in dem es zu den schwer-

sten Schädigungen für den Patienten kam infolge der enormen Größe der Geschwülste, beschreibt v. Haberer, der der Ansicht ist, daß die Enchondrome aus dem Knorpelüberzug der Exostose ihren Ursprung nehmen, und begründet sie damit, daß eine Exostose ein Enchondrom trägt. Erwähnen möchte ich bei dieser Gelegenheit noch die von Ollier als ein selbständiges Krankheitsbild beschriebene Dyschondroplasie, die sicherlich ebenfalls eine der Exostosis cartilaginea multiplex verwandte Krankheit ist. Ollier schreibt darüber: „Ich beschreibe mit dem Namen Dyschondroplasie eine Affektion der Knochen in ihrer Entwicklung, die bisher nicht beschrieben und mir erst durch die Röntgenuntersuchung aufgedeckt wurde. Die Krankheit wird charakterisiert durch die Unregelmäßigkeit und die Verzögerung der Ossification des Intermediärknorpels. Das für das Längenwachstum bestimmte Knorpelgewebe vollzieht nicht den normalen Verknöcherungsprozeß. Es bewahrt seine Struktur und persistiert in der Form von mehr oder minder regulären Knorpelmassen, welche oft sehr lange Zeit zur Verwandlung in Knochengewebe brauchen. Diese abnormal bestehenbleibenden Knorpelmassen sind subperiostal oder intramedullär, also oberflächlich oder tief gelegen. Sie erhalten sich sehr deutlich in den Phalangen der Zehen, namentlich aber der Finger. Sie nehmen dabei gewöhnlich einen Teil der Phalange, in manchen Fällen aber die ganze Dicke ein. Man könnte von kleinen disseminierten Chondromen in den Phalangen sprechen.

Gleichzeitig trifft man in den langen Röhrenknochen in der Gegend des Epiphysenknorpels osteo-cartilaginäre Tumoren, die den unter dem Namen der osteogenen Exostosen beschriebenen ähnlich sind. Meist sind diese Tumoren auf der Oberfläche der Knochen aufgesetzt, manchmal findet man sie im axialen Teil der Knochen gelegen. Sie formen die juxta-epiphysären Knochenteile in die Röntgenstrahlen leichter durchlassende, aufgetriebene, voluminöse Massen um. Dabei ist die Epiphyse mehr oder weniger knorpelig geblieben und zeigt weniger Knochensubstanz als eine normale Epiphyse desselben Lebensalters. Die Dyschondroplasie hat also ihren Sitz an beiden Seiten des Intermediärknorpels. Gleichzeitig mit dieser Unregelmäßigkeit in der Entwicklung der Knorpelzellen und der

dadurch bedingten Verzögerung der Ossification krümmen sich die Diaphysen und deformieren sich die Epiphysen. Hat sich dann im Lauf der fortschreitenden Ossification eine deutliche Zone des Intermediärknorpels abgegrenzt, so sieht man wie auch letzterer abnormen Knickungen unterliegt. Aus dieser Unregelmäßigkeit in der Entwicklung des Intermediärknorpels resultieren Wachtumshemmungen und Deformitäten in Gestalt von Krümmungen und Torsionen. Besonders an der Hand und am Fuß findet man verkürzte stämmige Phalangen, die wie in sich selbst zusammen geschoben aussehen. An den langen Röhrenknochen sitzen die Tumoren an der Peripherie. Der axiale Teil wird vom Knochengewebe eingenommen, das mit der Diaphyse in Kontinuität steht."

Ich glaube, daß über die cartilaginäre Natur der Läsion kein Zweifel besteht. Der Unterschied der beiden Erkrankungen beruht einmal auf der Halbseitigkeit bei der Ollierschen Dyschondroplasie, worauf Witteck besonders hingewiesen hat, und ferner darauf, daß das Wachstum des Epiphysenknorpels noch regelloser ist, und daß ein mehr knorpeliges Stadium erhalten bleibt, während bei den Exostosen frühzeitig Verknöcherung eintritt.

Eine weitere Kombination, die sich in manchen Fällen den multiplen cartilaginären Exostosen noch hinzugesellt, ist die Entstehung von Schleimbeuteln über den Exostosen, wofür Volkmann den Namen Exostosis bursata geprägt hat. Diese Schleimbeutel sind rein akzessorisch und bilden sich als ein natürlicher Schutz des Körpers gegen die Reibungen der Exostosen, genau so wie an den Stellen des Körpers, wo sie physiologisch vorhanden sind, eine Ansicht, der auch Pels-Leusden und Orlow beistimmen, während sich Rindfleisch dagegen ausspricht. Rindfleisch ist der Ansicht, daß es sich um eine Art Gelenkkapsel handelt und deshalb Gelenkkapsel und Exostose als ein versprengter Gelenkkeim aufzufassen sei. Es gibt also nach ihm zwei Arten der Exostosis cartilaginea. Die gewöhnliche ist aus der Enchondrose der Knorpelschicht zwischen Epi- und Diaphyse entstanden und hat keinen Synovialsack um sich, die zweite ist bei der Entstehung eine Enchondrose des Gelenkkörpers und erhält wie dieser eine Gelenkkapsel. Bestärkt werden diese

Autoren noch dadurch in ihrer Ansicht, daß der Synovialsack Zotten und freie Gelenkkörper gelegentlich enthält. Diese Ansicht möchte ich nicht für die richtige halten, denn man hat Schleimbeutel mit Zotten auch über solchen Exostosen gefunden, deren Abstammung von einem Gelenkkeim nicht herzuleiten war. Außerdem kann es nicht verwunderlich erscheinen, daß, wenn eine Exostose intraarticulär liegt, wie in dem Rindfleischschen Falle, die Ausbuchtung der Gelenkkapsel, die sich über ihr bildet, gleichfalls den Charakter einer Gelenkkapsel hat. Auch in den anderen Fällen, deren Beschreiber auf dem Rindfleischschen Standpunkt stehen, handelt es sich stets um intraarticulär gelegene Fälle. So waren in Dreschers Fall die Exostosen der beiden Femurcondylen in das Kniegelenk hineingewachsen, desgleichen bei Stanley, Marle, Cohnheim Kommunikationen mit einem Gelenk vorhanden, so daß der Gelenkkapselcharakter der Schleimbeutel sich von selbst erklärt. Was schließlich noch die freien Körper in diesen Schleimbeuteln anbetrifft, so ist Pels-Leusden der Ansicht, daß es sich um ähnliche Vorgänge wie bei der Arthritis deformans handelt, indem sich Teile von der Knorpeloberfläche der Exostose ablösen und sich noch weiter vergrößern, eine Ansicht, die man wohl als annehmbar bezeichnen kann.

In neuerer Zeit ist man noch auf ein weiteres Symptom im Krankheitsbild der cartilaginären Exostosen aufmerksam geworden, auf die Wachstumsstörungen der mit Exostosen behafteten Knochen, die zuerst von Recklinghausen beschrieben wurden, mit denen sich dann aber ganz besonders Bessel-Hagen beschäftigt hat. Bessel-Hagen kommt auf Grund eines Materials von 11 Fällen und 3 Skeletten zu der Ansicht, daß die Wachstumshemmungen eins der wichtigsten Symptome im Krankheitsbilde der cartilaginären Exostosen sei. Ferner glaubt er, daß die Wachstumshemmung in einem direkt proportionalen Verhältnis zu den Exostosen stehe, d. h. je größer und zahlreicher an einem Knochen die Exostosen, desto schwerer sei auch die Wachstumsstörung. Bei der Überlegung, ob die Wachstumshemmung und die Exostosenbildung koordinierte Erscheinungen einer Krankheit seien oder ob das eine das Primäre, das andere als das Sekundäre aufzufassen sei, kommt er schließlich zu der

Ansicht, daß die Exostosenbildung die Ursache des Wachstumshemmung sei. In den Fällen, die dieser Theorie nicht entsprechen wollen, macht er Inaktivitätsatrophie oder partiellen Riesenwuchs verantwortlich. Der gleichen Ansicht ist Helferich, dessen Schüler Brenner und Meyer nachwiesen, daß die Exostosenbildung auf Kosten des Wachstums des Knochens vor sich gegangen sei und zwar so, daß die Verkürzung des Knochens genau dem Grade der Exostosenwucherung entspricht. Im allgemeinen hat diese Ansicht wenig Anhänger gefunden. Sie konnte besonders von den Autoren der letzten Jahre, die sich mit diesem Punkte befaßt haben, nicht bestätigt werden. So verhalten sich Kienböck, Jungmann, Rubinstein, Poncet u. a. ablehnend. Besonders hat Pels-Leusden die Bessel-Hagensche Theorie als nicht zu Recht bestehend erklärt. Nach ihm sind Wachstumsstörung und Exostosenbildung koordinierte Symptome der gleichen Krankheit. Er schreibt: „Die Krankheit befällt die Knorpelfugen in verschieden hohem Grade, führt manchmal im wesentlichen zu Wachstumsstörungen, manchmal zu Exostosen, manchmal zur Kombination beider. Ist beides gemeinsam vorhanden, so ist es nur ein Beweis dafür, daß die betreffende Knorpelfuge besonders hochgradig von der Erkrankung befallen ist." Auf Grund von Röntgenbildern stellt Hoffa über diesen Punkt folgende Theorie auf: er schreibt, daß einmal die Bildung der Exostosen darauf beruhe, daß das für das Längenwachstum der Knochen bestimmte Material statt in die Länge in die Breite wachse und daß ferner die Ossification zu einem vorzeitigen Abschluß komme und daß sich so die Wachstumsstörung herausbilde. Und in der Tat sind bei seinem 16jährigen Patienten sämtliche Epiphysenfugen bereits verknöchert. Normalerweise soll aber die Synostose erst gegen das 22. Lebensjahr oder noch später erfolgen. Volkmann schließlich ist der Ansicht, daß die Wachstumsstörung dadurch hervorgerufen wird, daß die Exostose nicht wie gewöhnlich diaphysenwärts vorrückt, sondern in Verbindung mit der Epiphyse bleibt und so durch Überbrückung des Spaltes zwischen Epi- und Diaphyse eine vorzeitige Synostose herbeiführt, die das weitere Wachstum der beiden Knochenteile verhindert oder wenigstens erschwert.

Wie verhalten sich nun meine Fälle zu diesen Theorien? Daß die Volkmannsche Auffassung nicht zu Recht besteht, beweisen die Röntgenbilder meiner Fälle. Soweit überhaupt Verkürzungen vorhanden sind, immer sitzen die Exostosen deutlich diaphysärwärts und weist die Platte keinerlei Zusammenhang der Exostose mit der Epiphyse auf.

Auch der Ansicht von Hoffa kann ich mich nicht anschließen. Wie die Platten zeigen, ist der Epiphysenknorpel ganz normal, insbesondere ist von einer frühzeitigen Verknöcherung keine Rede. Die Ansicht von Hoffa hat auch sonst sehr wenig Anhänger gefunden. Cramer stimmt ihm allerdings völlig bei, gegen dieselbe haben sich fast gleichzeitig Grünfeld, Lippert und Kienböck ausgesprochen. Schwieriger ist es, zu entscheiden, ob die von Bessel-Hagen aufgestellte Theorie der Abhängigkeit der Wachstumsstörung von der Exostosenbildung oder die von Pels-Leusden vertretene Ansicht der Koordination der beiden Symptome die richtige ist.

Für die Bessel-Hagensche Theorie scheint teilweise mein Fall I zu stimmen. Hier sind die stärker mit Exostosen behafteten Knochen im Wachstum hinter den entsprechenden Knochen der anderen Körperseite zurückgeblieben. Ich lasse noch einmal die Messungen folgen: vom Acromion bis Condylus ext. humeri l. —30 cm; r. —31 cm. Länge des Radius l. —22 cm, r. 23 cm. Vom Malleolus int. tibiae bis zum Kniegelenksspalt l. —39 cm, r. —40 cm. Sind die Verkürzungen auch nur relativ gering, so sind sie doch besonders am linken Vorderarm sehr deutlich, um so mehr, als sich dort noch eine andere Erscheinung im Symptomenbild der cartilaginären Exostosen findet, die Luxation des Radiusköpfchens nach oben und außen, auf die ich noch weiter unten eingehen werde. An den mit Exostosen besetzten Oberschenkeln sind dagegen keine meßbaren Unterschiede in der Größe des stärker befallenen linken gegenüber dem rechten festzustellen. Auch in sämtlichen anderen Fällen sind die Extremitätenknochen, die stärker mit Exostosen besetzt sind, nicht kürzer als die korrespondierenden Knochen, die kleinere oder keine Exkreszenzen tragen. In dem Fall III besonders ist die Grundphalanx der großen Zehe, obwohl doch die Exostose an Größe und Volumen das Doppelte

der Phalanx ausmacht, nicht im geringsten gegenüber der entsprechenden normalen Phalanx der anderen Seite verkürzt. Auch in vielen anderen in der Literatur beschriebenen Fällen, in denen sich Wachstumsstörung mit Exostosen gemeinsam finden, ist oft der gerade entgegengesetzte Befund erhoben worden, Verkürzung an exostosenfreien Knochen, normale Längenverhältnisse, ja sogar Verlängerungen an den mit Exostosen behafteten Knochen. So dürfte die Erklärung von Pels-Leusden der Koordination der beiden Symptome im Krankheitsbild der cartilaginären Exostosen wohl die zutreffende sein. Wie nun überhaupt die meisten Wachstumsstörungen bei den cartilaginären Exostosen am Unterarm auftreten, so findet sich auch hier noch eine andere im Symptomenbild sehr häufige Deformität, die Luxation des Radiusköpfchens, wie sie auch in meinem Fall I vorhanden ist.

Auch über die Ursache der Entstehung dieser Luxation sind die Ansichten geteilt und besonders sind es wieder Bessel-Hagen und Pels-Leusden, die auf Grund ihres reichhaltigen Materials hierüber Theorien aufgestellt haben. Nach Bessel-Hagen ist die Verkürzung der Ulna die Ursache der Luxation des Capitulum radii. Infolge der frühzeitigen Druckentlastung könne das proximale Ende des Radius schneller wachsen und würde hierin noch durch Wachstumshinderungen am distalen Humerusende begünstigt. Ich halte aber die Druckentlastung des Radius infolge der Verkürzung der Ulna nicht für so erheblich, daß sich daraus ein schnelleres Wachstum und die Luxation des Radiusköpfchens nach außen erklären ließe. Auch kann Bessel-Hagen für die Wachstumsstörung am distalen Humerusende keine genügende Erklärung geben. Zwar sind in der Literatur Fälle beschrieben, in denen neben der Luxation des Capitulum radii gleichzeitig der Condylus externus und das Capitulum humeri fehlten. Diese Fälle müssen aber als Ausnahme hingestellt werden, denn bei weitem die Mehrzahl der Fälle, so auch mein Fall I weisen diese eigentümliche Wachstumshemmung nicht auf.

Pels-Leusden ist zwar auch der Ansicht, daß die Wachstumshemmung der Ulna das auslösende Moment der Luxation des Capitulum radii sei. Er gibt aber nicht der Druckentlastung,

sondern dem Bandapparat zwischen Ulna und Radius die Schuld. Er schreibt: „Die Faserrichtung des Ligamentum interosseum ist eine solche, daß Druck und Zug vom Radius mittels der mittleren beziehungsweise proximalen und distalen Fasern auf die Ulna übertragen wird, wodurch eine wesentliche Verschiebung von Radius gegen die Ulna in der Längsrichtung unmöglich gemacht wird. Nur der proximale Teil des Radius ist nicht mit fixiert, sondern wird durch das Lig. annulare mit der Ulna verbunden, welches eine Verschiebung des Radius nicht ausschließt. Ist nun die Ulna verkürzt, so schlüpft das Radiusköpfchen allmählich durch das Lig. annulare hindurch, drängt gegen das Capitulum humeri an, gleitet auf ihm unter allmählicher Schrägstellung seines Tellerchens nach außen ab, um schließlich ganz zu luxieren.

Für die Therapie der Exostosen kommt nur eine rein chirurgische Behandlung in Frage, und zwar besteht diese entweder in der Absägung oder Abmeißelung der Geschwulst, Resektion eines mehr oder minder großen Stückes des befallenen Knochens, wie in dem von Peltesohn beschriebenen Fall, oder gar in Amputation des betroffenen Gliedes (Chiari, Weinlechner). Eine interne Behandlung hat sich nach denVersuchen von Reubsaet, der den Exostosen mit Schilddrüsenpräparaten, Wlaefschem Serum und Röntgenstrahlen zu Leibe ging, als absolut zwecklos herausgestellt. Die Indikation zur Operation soll man nur stellen, wenn erhebliche Störungen und Beschwerden vorhanden sind, da besonders in der voraseptischen Zeit sehr üble Ausgänge der Operation vorgekommen sind.

In meinem Fall III hatte die Exostose auf der Grundphalanx der großen Zehe in der letzten Zeit derartige Beschwerden beim Gehen gemacht, daß zu ihrer Entfernung geschritten werden mußte. In Lokalanästhesie wurde durch Herrn Prof. Joachimsthal die Geschwulst von der bedeckenden Haut freipräpariert und erwies sich hierbei als eine typische von Knorpel bedeckte Exostose, die breitbasig dem Knochen aufsaß. Nach ihrer Abmeißelung zeigte sich, daß sie mit der Markhöhle in Verbindung gestanden hatte.

Periostnaht und primärer Wundverschluß. Nach 8 Tagen Entfernung der Nähte.

Bei einer bei Abschluß dieser Arbeit erfolgten Nachuntersuchung ergab sich, daß der Knochen glatt und nicht druckschmerzhaft war, insbesondere konnte auch röntgenologisch kein neues Wachstum festgestellt werden.

Zum Schluß ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Professor Dr. Joachimsthal für die liebenswürdige Überlassung der Arbeit und für die gewährte Unterstützung meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literaturangabe.

1. Back: Exostosis cartilaginea tibiae. I.-D. Kiel 1902.
2. v. Bergmann: 2 Exostosen am Femur. Petersburger med. Wochenschrift 1876 Nr. 3.
3. Beck: Die Röntgenstrahlen im Dienste der Chirurgie, München 1902.
4. Bessel-Hagen: Über Knochen- und Gelenkanomalien insbesondere bei partiellem Riesenwuchs und bei multiplen cartilaginären Exostosen. Langenbecks Archiv 1891, Bd. 41.
5. Borchardt: Ein Fall von multiplen cartilaginären Exostosen. Berliner klin. Wochenschrift 1903.
6. Braune: Über hereditäre multiple Exostosen. I.-D. Halle 1882.
7. Chelius: Lehrbuch der Chirurgie 1851.
8. Chiari: Zur Lehre von den multiplen Exostosen. Prager med. Wochenschrift 1892, Nr. 35.
9. Cramer: Ein Fall von multiplen cartilaginären Exostosen. Archiv für Orthopädie 1903, Bd. I, Heft 3.
10. Dalla Vedova: Per la genesi dell' esostosi borsata. Policlinico sozione chirurgica 1905.
11. Drescher: Zur Casuistik der hereditären multiplen Exostosen. I.-D. Gießen 1889.
12. Ebert: Deutsche Klinik 1892, Nr. 9.
13. Ehrhardt: Ein Fall von intraarticulär gelegener Exostose am Knie. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie 1887.
14. Flinker: Zur Lehre von der Exostosis cartilaginea multiplex und ihrer Beziehung zur Rachitis. Wiener klin. Wochenschrift 1909. Bd. 39.
15. Grünfeld: Multiple cartilaginäre Exostosen. Wiener klin. Wochenschrift 1903, Nr. 4.
16. Geyer: Ein Fall von Exostosis cartilaginea. I.-D. Kiel 1903.
17. v. Haberer: Ein Fall von multiplen Enchodromen und Exostosen. Archiv für klin. Chirurgie Bd. 89, Heft 3.
18. Hartmann: Ein seltener Ausgang von multiplen cartilaginären Exostosen. Langenbecks Archiv 1893, Bd. 45.
19. Henking.: Ein neuer Fall von Exostosis cartilaginea multiplex. Virchows Archiv Bd. 77, 1879.
20. Heymann: Ein Beitrag zur Heredität seltener Geschwulstformen — multiple cartilaginäre Exostosen. Virchows Archiv 1886, Bd. 104.
    Bd. 104.
21. Herbst: Über multiple hereditäre Exostosen. I.-D. Berlin 1890.

22. Hoffa: Über multiple cartilaginäre Exostosen. Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen. 1900. Bd. 4.
23. Hönnicke: Über das Wesen der Osteomalacie. Chirurg. Centralblatt 1907.
24. Hutchinson: Multiplex exostosis. Med. Times and Gazette. 1880. Bd. II.
25. Huber: Ein seltener Fall von multiplen cartilaginären Exostosen. Virchows Archiv 1882. Bd. 88.
26. Jungmann: Über multiple hereditäre Exostosen. Berl. Klin. Wochenschrift 1902. Nr. 38.
27. Keller: Hereditäre multiple Exostosen. I.-D. Halle 1901.
28. Kienböck: Fall von multiplen cartilaginären Exostosen. Wiener klin. Wochenschrift 1903, Bd. IV.
29. Kienböck: Zur radiographischen Anatomie und Klinik der chondralen Dysplasie der Knochen mit multiplen cartilaginären Exostosen. Wiener med. Wochenschrift Nr. 47, 1906.
30. Lippert: Über Wachstumsstörungen der Knochen bei multiplen cartilaginären Exostosen. Deutsches Archiv für klin. Medizin. Bd. 76. 1903.
31. Marle: Drei Fälle von Exostosen. I.-D. Berlin 1868.
32. Nasse: Über multiple cartilaginäre Exostosen und Enchondrome. Sammlung klin. Vorträge. 1895. Nr. 124.
33. Ollier: Exostosis osteogeniques multiples. Lyon. méd. 98. Nr. 31.
34. Ochsner und Rothstein: Multiple Exostose, including an exostosis within the spinal canal with surgical and neurological observations. Annals of surgery. 1907.
35. Orlow: Exostosis bursata u. ihre Entstehung. D. Z. f. Chirurgie 1890. Bd. 31.
36. Peltesohn: Seltene Ätiologie eines paralytischen Klumpfußes. Verhandlung der deutschen Gesellschaft für orthopädische Chirurgie. Bd. IX.
37. Poncet: Traité de Chirurgie.
38. Pels-Leusden: Über multiple Exostosenbildung mit Luxation des Radiusköpfchens. Deutsche med. Wochenschrift 1899. Nr. 2.
39. Pels-Leusden: Klinische, pathologisch-anatomische und radiologische Studien über Exostosis cartilaginea multiplex. Deutsche Zeitschrift für Chirurgie. Bd. 86, 1907.
40. Reinicke: Über die Erblichkeit der multiplen Wachstumsexostosen. Bruns Beiträge 1891, Bd. 7.
41. v. Recklinghausen: Ein Fall von multiplen cartilaginären Exostosen. Virchows Archiv Bd. 35.
42. Reubsaet: Essai sur les vraies et fausses exostosis ostéogéniques. Thése de Paris. 1909.
43. Reulos: Exostosis congénitales symétriques. Progrés medical 1885. Nr. 31. Bd. VII.

44. Ritter: Über die Beziehungen zwischen multiplen Exostsosen und Schilddrüse. Med. Klinik 1908. Nr. 13.
45. Riethus: Exostosis bursata mit freien Knorpelkörpern Bruns Beiträge 1903.
46. Rindfleisch: Exostosis bursata. Schweizer Zeitschrift für Heilkunde. Bd. III.
47. Rohberg: Beiträge zur Casuistik der Exostosen. I.-D. Bonn 1886.
48. Rubinstein: Ein Fall von multiplen Exostosen mit Wachstumsstörung des Knochens. Berl. klin. Wochenschrift. 1891. Nr. 32.
49. Springer: Zur traumatischen Entstehung von Exostosen. Zeitschrift für Orthopädie, Bd. XXV.
50. Schumacher: Beiträge zur Lehre von der Exostosis cartilaginea. I.-D. Bochum 1893.
51. Sandelowsky: Über die Beziehung der cartilaginären Exostosen zu den multiplen Enchondromen.
52. Sonnenschein: Fall von multiplen Exostosen. I.-D. Berlin 1879.
53. Stanley: A treatise of diseases of the bones. London 1849.
54. Starck: Über einen Fall von multiplen cartilaginären Exostosen. Münchener med. Wochenschrift 1901, Nr. 24.
55. Starck: Bruns Beiträge 1902, Bd. 34.
56. Statzer: Traumatisches Aneurysma der Arteria poplitea infolge von Exostosen des Femurs. Wiener klin. Wochenschrift 1904.
57. Virchow: Die krankhaften Geschwülste. Bd. I, S. 478, Bd. II, S. 82.
58. Virchow: Enchondroma malignum mit multiplen knorpeligen Exostosen. Charité-Annalen. 1880.
59. Virchow: Über multiple Exostosen. Berliner klin. Wochenschrift. 1891.
60. Vix: Beiträge zur Kenntnis der angeborenen multiplen Exostosen. I.-D. Gießen 1856.
61. Volkmann: Beiträge zur Chirurgie. Leipzig 1875. S. 244.
62. Weber: C. O. Die Knochengeschwülste, 1. Abt. 1856.
63. Weinlechner: Über Exostosen. Wiener med. Blätter. 1883. Nr. 40 ff.
64. Winters: Ein Fall von Exostosis tibiae. I.-D. Kiel 1903.
65. Wurmb: Fall von multiplen Exostosen. I.-D. Kiel 1903.
66. Witteck: Die Olliersche Wachstumsstörung. Bibliotheca med. 1906. Heft 7.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Johannes Otto Paul Carl Nancke, evangelischer Konfession, Sohn des verstorbenen Kaufmanns Johannes Nancke, wurde am 4. März 1887 zu Berlin geboren. Seine wissenschaftliche Vorbildung erhielt er auf dem Köllnischen Gymnasium zu Berlin, welches er Oktober 1906 mit dem Zeugnis der Reife verließ. Er studierte von Oktober 1906 bis Oktober 1908 Medizin an der Universität Berlin. Vom 1. April 1907 bis 1. Oktober 1907 genügte er seiner Dienstpflicht mit der Waffe bei dem Kaiser-Alexander-Garde-Grenadier-Regiment Nr. 1. Am 20. Oktober 1908 wurde er in die Kaiser-Wilhelms-Akademie für das militärärztliche Bildungswesen zu Berlin aufgenommen. Am 12. März 1909 bestand er die ärztliche Vorprüfung und am 18. Januar 1913 das Staatsexamen.

Vom 1. Oktober 1911 bis 1. Oktober 1912 genügte er der Verpflichtung für das Medizinalpraktikantenjahr an dem Königlichen Charité-Krankenhause zu Berlin, nachdem er am 28. August zum Marineunterarzt bei der II. Matrosendivision ernannt worden war.

Während seiner Studienzeit besuchte er die Vorlesungen, Kliniken und Kurse folgender Herren:

v. Bergmann, Bier, Bumm, Brieger, Engelmann, Engler, Ewald, Fischer, Flügge, Fränkel, Frey, Goldscheider, Heffter, Hildebrand, Hiller, His, Hertwig, Heubner, Joachimsthal, Köhler, Kraus, Lesser, v. Michel, Orth, Passow, Rubens, Rumpel, Salkowski, Schwendener, Steffens, Sonnenburg, Virchow, Waldeyer, Ziehen.

Allen diesen Herren, seinen hochverehrten Lehrern, spricht der Verfasser an dieser Stelle seinen ehrerbietigsten Dank aus.